

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 7

FACULTÉ DE MÉDECINE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 1^{er} Mai 1914

PAR

M^{lle} Anna-Guitel LAVOUTE

Née à Nicolaïeff (Russie), le 6 mars 1889

Pour Obtenir le Grade de Docteur d'Université

(MENTION MÉDECINE)

Examineurs
de la Thèse

TÉDENAT, Professeur, *Président*.

CARRIEU, Professeur.

LEENHARDT, Agrégé.

GAUSSEL, Agrégé.

Assesseurs



MONTPELLIER

IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE

14. Avenue de Toulouse. — Téléphone : 8-78

1914

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MALADIE DE HIRSCHSPRUNG



Digitized by the Internet Archive
in 2026

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 1^{er} Mai 1914

PAR

M^{lle} Anna-Guitel LAVOUTE

Née à Nicolaïeff (Russie), le 6 mars 1889

Pour Obtenir le Grade de Docteur d'Université

(MENTION MÉDECINE)

Examineurs
de la Thèse

TÉDENAT, Professeur, *Président*.

CARRIEU, Professeur.

LEENHARDT, Agrégé.

GAUSSEL, Agrégé.

Assesseurs



MONTPELLIER

IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE

14, Avenue de Toulouse. — Téléphone : 8-78

1914



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✱).....	DOYEN.
SARDA.....	ASSESEUR.
IZARD.....	SECRÉTAIRE

Professeurs

Pathologie et thérapeutique générales.....	MM. N.....
Clinique chirurgicale.....	TEDENAT (✱).
Clinique médicale.....	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses.....	MAIRET (✱).
Physique médicale.....	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales.....	GRANEL.
Clinique chirurgicale.....	FORGUE (✱).
Clinique ophtalmologique.....	TRUC (O. ✱).
Chimie médicale.....	VILLE.
Physiologie.....	HEDON.
Histologie.....	VIALLETON.
Pathologie interne.....	DUCAMP.
Anatomie.....	GILIS (✱).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	ESTOR.
Microbiologie ..	RODET.
Médecine légale et toxicologie.....	SARDA.
Clinique des maladies des enfants.....	BAUMEL (✱).
Anatomie pathologique.....	BOSC.
Hygiène.....	BERTIN-SANS (H.)
Clinique médicale.....	RAUZIER (✱).
Clinique obstétricale.....	VALLOIS.
Thérapeutique et matière médicale.....	VIRES.

Professeurs adjoints : MM. DE ROUVILLE, PUECH, MOURET.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✱), HAMELIN (✱), GRASSET (O. ✱).

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique gynécologique.....	MM. DE ROUVILLE, prof.-adj.
Accouchements.....	PUECH, profes.-adjoint.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	MOURET, profes.-adj.
Pathologie externe.....	LAPEYRE, agr. lib. ch. de c.
Clinique des maladies des voies urinaires.	JEANBRAU, ag. lib. ch. de c.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées...	VEDEL, agr. lib. ch. d. c.
Médecine opératoire.....	SOUBEYRAN, ag. lib. ch. d. c.
Clinique annexe des maladies des vieillards.	EUZIERE, agrégé.
Accouchements.....	P. DELMAS, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. CABANNES.	MM. RIMBAUD.
GRYNFELTT.	DERRIEN.	ROGER.
LAGRIFFOUL.	P. DELMAS.	ETIENNE.
LEENHARDT.	MASSABUAU.	LISBONNE.
GAUSSEL.	EUZIERE.	MARQUÈS (ch. d. f.)
RICHE.	J. DELMAS.	

Examineurs de la thèse :

MM. TÉDENAT, Prof., Président.	MM. LEENHARDT, Agrégé.
CARRIEU, Professeur.	GAUSSEL, Agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MA MÈRE BIEN-AIMÉE

*Faible témoignage de reconnaissance
pour les sacrifices qu'elle s'est imposés.*

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A. LAVOUTE.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR TÉDENAT

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CARRIEU

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE

A MESSIEURS LES PROFESSEURS AGRÉGÉS

LEENHARDT ET GAUSSEL

A TOUS MES MAÎTRES

DE L'UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

A. LAVOUTE.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

INTRODUCTION

L'étude des mégacôlons a beaucoup profité de deux récentes acquisitions de la clinique : l'examen radiologique et rectoscopique.

En permettant de poser le diagnostic plus aisément que les procédés employés jusqu'alors, et d'étudier les lésions en pleine vie, ils nous ont montré qu'à côté des dilatations à aspect monstrueux classique et à symptômes graves, il s'en place d'autres où les lésions sont réduites au minimum et les symptômes effacés.

La fréquence des mégacôlons semble dès lors plus grande qu'on ne le pense habituellement, et leur histoire devient comparable à celle de la dilatation dite idiopathique de l'œsophage, affection qui ne paraît plus exceptionnelle depuis l'emploi systématique des rayons X et de l'œsophagoscopie.

En montrant la présence ou l'absence d'obstacles mécaniques, l'endoscopie est appelée à éclaircir dans

une certaine mesure la pathogénie encore obscure des mégacôlons, tandis que l'examen radiologique aidera à poser d'une façon précise certaines indications thérapeutiques, en montrant les limites du segment intestinal et en permettant de suivre le mode de progression des matières dans les anses anormales.

Nous avons eu l'heureuse occasion de suivre dans le service de M. le professeur Baumel, assuré pendant les grandes vacances de 1913 par M. le professeur agrégé Leenhardt, un petit malade atteint de mégacôlon. Cette observation nous suggéra l'idée d'entreprendre ce travail et de faire une sorte de revue générale du mégacôlon telle qu'elle doit être actuellement avec les progrès de la médecine moderne.

Aussi nous tenons tout d'abord à remercier M. Leenhardt des conseils qu'il a bien voulu nous prodiguer pour la rédaction de ce travail et pour l'enseignement clinique qu'il nous a appris à aimer.

M. le professeur Tédénat nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse, qu'il reçoive ici l'hommage de notre gratitude; nous regrettons de n'avoir pu suivre plus longtemps son enseignement clinique, mais son souvenir restera toujours gravé dans notre esprit.

Que MM. les professeurs Carrieu et Gaussel, qui ont bien voulu faire partie de notre jury, acceptent nos remerciements pour leur fructueux et méthodique enseignement.

Nous remercions également M. OEconomos, interne des hôpitaux, d'avoir bien voulu nous prêter son gracieux concours pour la rédaction de ce travail.

Enfin nous adressons nos remerciements à M. Cathala,

interne des hôpitaux, qui a bien voulu nous permettre de publier son observation.

Généralités

Le mégacôlon ou dilatation idiopathique du gros intestin des Anglais et Américains, ou maladie de Hirschsprung des Allemands, ou maladie de Mya des Italiens, etc., est une affection caractérisée cliniquement par des troubles d'obstruction intestinale et anatomiquement par la dilatation du côlon et l'épaississement de ses parois, lésions tantôt généralisées à tout le côlon, tantôt localisées et ne s'accompagnant d'aucun obstacle mécanique apparent au cours des matières.

Ceci élimine du cadre des mégacôlons toutes les dilations coliques consécutives à une sténose acquise de de cet organe (cancer, tuberculose, etc.).

L'importance de ces mégacôlons devient de plus en plus grande en pratique avec les progrès de la clinique et de la thérapeutique moderne.

Les récentes acquisitions de la clinique démontrent que cette affection est plus fréquente qu'on ne le croyait ; d'autre part on ne compte plus aujourd'hui les cas guéris, soit par le traitement médical, soit par l'intervention chirurgicale ; aussi cette question intéresse non seulement le pédiâtre, mais aussi le chirurgien.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Due à l'obligeance de M. le professeur Tédénat)

**Maladie de Hirschsprung. — Irrigation et drainage du rectum.
Grande amélioration.**

Jacques Pouj..., 8 ans, issu de parents bien portants, a une sœur âgée de 13 ans et jouissant d'une bonne santé.

Né à terme, bien portant, il a été constipé dès le sevrage à 13 mois. Malgré des lavements variés, dans lesquels entraient presque toujours l'huile d'olives, la constipation a été de plus en plus tenace. Depuis trois ans, on donne trois fois par jour de grands lavements avec huile, savon, borate de soude, décoction de plantes diverses (la pariétaire notamment). Grâce à ces lavements abondants et quatre fois par jour, d'après les conseils du docteur Bermont, l'odeur des gaz souvent

rendus par l'anus est moins fétide, mais le ballonnement du ventre persiste.

3 mai 1899. — Quand nous voyons le petit malade (docteurs Bermont, Dusser, Tédénat), le ventre est très distendu, surtout dans sa moitié gauche. On voit la tumeur sonore qui bombe en arrière dans le flanc. Les pressions, les chiquenaudes ne déterminent aucun mouvement de l'intestin ; par moments on y entend de gros borborygmes et de loin en loin, à l'insu du malade et hors de son contrôle, s'échappent par l'anus des gaz fétides. Ils l'étaient bien davantage, au dire de Bermont, avant l'emploi des lavements répétés 3 - 4 fois par jour. Le doigt introduit dans l'anus pénètre dans le rectum qui paraît normal et sans sténose.

L'enfant est pâle, maigre, joue peu étant vite fatigué. Nous conseillons de mettre dans le rectum une sonde en caoutchouc rouge à double courant. Elle est mise le soir, sert à faire une irrigation chaude (40°) de trois litres de solution de borate de soude à 1/100. Elle est gardée toute la nuit ; le matin, avant d'enlever la sonde, nouvelle irrigation boratée. Injection boratée à midi. Pendant la nuit, enveloppement de l'abdomen au Priennitz.

Comme régime : pâtes d'Italie, viande, œufs.

Nous laissons prévoir, comme peut-être nécessaire, une colostomie avec irrigations répétées du côlon descendant et de l'S iliaque. La dilatation paraît limitée à l'anse Oméga.

Le traitement a été suivi de façon très régulière ; le malade paraît avoir tiré grand bénéfice de la sonde à demeure la nuit. Par périodes, le docteur Bermont a conseillé des irrigations boratées chaudes de 3 litres, trois fois par jour. Il a fait du massage.

M. Tédénat a revu le malade deux ans après le début du traitement : Santé générale meilleure, moindre volume de l'S iliaque. Il l'a revu en juin 1909, le malade va beaucoup mieux ; il lui arrive de ne pas mettre le tube à demeure la nuit pendant plusieurs jours, de ne pas faire d'irrigations ; mais, après trois ou quatre jours, il faut reprendre le traitement, sinon le gros intestin fait grosse saillie en bas et à gauche, de la gêne survient dans tout le ventre et l'appétit se perd.

OBSERVATION II

(Service de M. le professeur Baumel, suppléé pendant les grandes vacances de 1913 par M. le professeur agrégé Leenhardt. Communiquée par M. Cathala, interne.)

Le jeune A... G..., âgé de 5 ans, est amené dans le service de M. le professeur Baumel, le 24 mai 1913, pour gros ventre et convulsions.

La mère du petit malade est morte d'infection puerpérale un mois après la naissance de cet enfant. Le père est bien portant.

Le jeune A..., à la mort de sa mère, avait été mis en nourrice ; il était nourri à la bouteille. Il n'a été repris par son père que ces derniers temps. Or, malgré ces 5 ans, le malade ne parle ni ne marche. Il pleure même, lorsqu'on le touche ou qu'on veut le poser par terre. La face est hébétée.

Nous apprenons que cet enfant aurait toujours été malade chez sa nourrice, et que depuis quelque temps il présente tous les mois des convulsions. Il ne tousse ni ne crache. Il ne vomit pas. Il y a de la diarrhée depuis deux jours.

A l'examen, on constate que la tête est déformée, les bosses frontales sont saillantes, la suture métopique presque perméable. La fontanelle est encore presque perméable (signe de Trousseau). Lorsqu'on découvre le petit malade, on est frappé par les énormes proportions du ventre, l'angustie du thorax. Le ventre saillant, ballonné, dilaté et élargi, a entraîné dans sa dilatation les ailes du thorax, formées par les fausses côtes et les cartilages costaux des 7^e, 8^e, 9^e et 10^e côtes. Par contre, au thorax on note une saillie prononcée du sternum avec aplatissement des parties moyennes des côtes.

On note au niveau des articulations chondro-sternales le chapelet rachitique. Les veinosités par circulation collatérale supplémentaire au niveau de l'abdomen. Au niveau des membres on ne constate que peu de déformations, l'enfant n'ayant pas marché.

Cet enfant a été de suite placé couché avec un régime liquide ou au plus demi-liquide et traité au lactophosphate de chaux (solution à 5 p. 100; 40 grammes en deux fois). Tant que durera ce gros ventre on ne donnera que du lait à la dose d'un litre à un litre et demi dans les 24 heures, tout au moins les premiers jours.

1^{er} août 1913. — M. le professeur agrégé Leenhardt prend le service. D'après l'interne, M. Cathala, l'état général du petit malade s'est beaucoup amélioré depuis son entrée, mais il présente de la constipa-

tion qui dure 3 jours, suivie de débâcles et d'émanations de gaz fétides.

M. le professeur agrégé Leenhardt examine le malade et constate le ballonnement du ventre et la présence, dans l'hypocondre droit, d'une masse dure, submate à la percussion, limitable sur son bord inférieur.

4 août. — Le ventre est toujours très ballonné. Dans l'hypocondre gauche, on sent la rate qui dépasse légèrement le bord inférieur des fausses côtes. A droite, on perçoit une masse dure, irrégulière, qui descend jusque dans la fosse iliaque, moins résistante que lors du premier examen, sonore à la percussion. Au-dessus des fausses côtes, on peut pénétrer assez librement. Cette masse s'étend jusqu'à la ligne médiane. L'enfant est constipé tous les 3 jours.

5 août. — L'enfant a été purgé la veille. Le foie est normal, on le sent sous le rebord des fausses côtes ; il paraît abaissé par suite du redressement en avant et en dehors des fausses côtes. Toute l'étendue de l'abdomen est sonore. On ne sent plus cette masse dans l'hypocondre droit. Le ventre est moins ballonné.

Régime : Bouillon, viande, légumes verts, fruits cuits.

Traitement : Bains salés (tous les deux jours, 1 kilo de sel). Frictions alcooliques.

6 août. — Le foie est toujours perçu et limité sous le rebord des fausses côtes. Dans le flanc droit on sent une corde tendue suivant la direction du côlon ascendant et du cæcum, large de deux doigts.

7 août. — Même constatation. Circonférence anormale de l'ombilic, 54 cm.

8 août. — Même circonférence. Dans le flanc droit on

sent de plus en plus nettement la masse que l'on avait perçue les premiers jours.

9 août. — On sent nettement le côlon ascendant. Pas de tumeur. L'enfant a évacué son intestin par lavement. Un vomissement.

11 août.— On sent assez nettement le côlon ascendant plein de matières fécales, malgré une selle de la veille (après lavement).

12 août. — Lavement ce matin. Le côlon est distendu par les matières fécales.

Nous n'avons pu suivre ce petit malade, qui a été repris par sa famille, et depuis sa sortie de l'hôpital il ne nous a pas été possible d'avoir de ses nouvelles.

HISTORIQUE

L'historique de cette question semble débiter avec Banks et Favalli qui en 1816 publièrent deux observations avec examen nécropsique.

Porro, en 1871, rapporte un cas d'ectasie congénitale du côlon, mais compliqué d'imperforation anale et d'abouchement urinaire du rectum ; cette observation ne rentre donc pas dans les ectasies dites idiopathiques.

Peacock, en 1871, rapporte une longue observation ; Chapmann (1878) ; et ces quatre premières relations sont intéressantes, parce qu'elles concernent des adultes.

Le premier cas relatif à un enfant est celui de Gée (1884), puis ceux de Bristowe (1885), Goume (1886), Frutterer et Middeldorpf (1866), Cheadle (1889), Urèghes (1887).

En 1888 paraît le premier mémoire de Hirschsprung, puis un second en 1896.

Cet auteur étudie six cas et donne une description de l'affection.

Comme le dit Concetti, la priorité n'est donc pas en faveur de Hirschsprung, mais le travail de cet auteur est la première étude importante du sujet et justifierait que

son nom fût donné à la maladie, bien que Bristowe, un an auparavant, ait rapporté trois cas personnels.

Puis les observations se succèdent, isolées, et les travaux importants sur la question sont ceux de Osler (1893), Mya (1894), Genersich (1894), Marfan (1897), Trèves (1898), Fitz (1899), Griffiths (1899), Concetti (1899), Fenwick (1900), Tarrossi (1902).

En 1903, paraît dans la *Revue de chirurgie* une longue étude de Pierre Duval sur « la dilatation dite idiopathique du gros intestin », qui est une mise au point complète de la question à cette époque. La même année Roux de Brignoles et Le Roy des Banes, en France, Valaigima et Giordano en Italie, publient des cas.

En 1904, Hirschsprung étudie dans le *Traité des maladies de l'enfance* l'affection à laquelle il a donné son nom ; puis paraissent les travaux de Cheynisse (1904) dans la *Semaine médicale* ; de Pluyette (1905) dans le *Marseille médical* ; de Blanc et Charlot (1907) dans la *Loire médicale*. Des communications sont faites par Guinon à la Société médicale des hôpitaux de Paris ; par Tuffier, Schwartz et Abrand à la Société de chirurgie ; par Schuckmann, Ito et Loyaesima, Weter en Allemagne ; Hawkins, Fletcher et Robinson, Skelding en Angleterre.

En 1908, M. Gaujoux fait paraître dans les *Archives de médecine des enfants* une étude d'ensemble anatomo-clinique et critique de la maladie de Hirschsprung. La même année ont paru la thèse de Le Calmé, les cas de Destof, Bessel-Hager, Ferdmann, Fabre de Paessl, Allaria.

En 1909, Tarnier consacre un article du *Journal de médecine des enfants* à la constipation congénitale. Chassagnard en fait l'objet de sa thèse.

Un important article de Pierre Duval paraît dans la *Revue de chirurgie*. Guinard, Okynzyk, Morestin font des communications.

En 1910, paraissent les thèses du Culon (Paris), Weill (Nancy) et les observations de Gayet, Morestin, Patel, Rosselin, Kausch, Aubert et Weill.

En 1911, Gayet et Patel publient dans le *Lyon chirurgical* une revue des plus importantes sur le traitement du mégacôlon chez l'adulte ; Riche et Flèche à la Société de chirurgie ; Sorel dans les *Archives provinciales de chirurgie* ; Chaton, Hoffmann, Delore continuent la série des observations.

En 1912, nous retrouvons les communications de Pauchet à la Société de chirurgie, Riche et Hoffmann au *Journal de chirurgie*.

En 1913, paraissent la thèse de Porte et les travaux de Pauchet, Navano, Sorel, Grégoire et Duval, Maudain.

En janvier 1914, Pechu fit paraître dans les *Archives de médecine des enfants* une observation de mégacôlon chez un enfant myxœdémateux présentant une inversion générale.

A la même époque parut dans les *Archives des maladies de l'appareil digestif et de la nutrition* une étude intéressante de Bensaude et Sorrel sur six cas de mégacôlon avec examen radiologique et radioscopique et considérations thérapeutiques.

Enfin il y a à peine quelques jours que Vernejoul et Sedan, internes des hôpitaux de Marseille, firent paraître une importante revue générale dans la *Gazette des hôpitaux*.

ETIOLOGIE

Nombreux sont les facteurs étiologiques qui interviennent dans la genèse de cette affection, mais la valeur de chacune de ces causes est différente et à ce point de vue on peut les ranger en deux catégories, qui sont : causes prédisposantes et causes efficientes.

1° Causes prédisposantes

L'âge est tout d'abord un facteur très important à signaler parmi les causes prédisposantes.

En effet, dans la grande majorité des cas (4/5), c'est la première enfance qui est frappée, rarement cependant dans les premiers mois ; dans l'observation que nous rapportons il s'agit d'un enfant de 5 ans.

Cependant cette affection peut se voir chez les nouveau-nés (cas congénitaux) et chez des sujets adultes et même très âgés (cas très tardifs). Schuckmann l'a observé chez une personne âgée de 68 ans, et versé chez une autre de 72 ans.

Le sexe également joue un rôle important, puisque les hommes sont quatre fois plus fréquemment atteints

que les femmes. Aussi Duval cite 36 hommes et 9 femmes; Fenwick, 13 hommes et 3 femmes.

Cette prédilection pour le sexe masculin est due pour Pfisterer à la différence de conformation du bassin dans les deux sexes; cela est possible, mais il n'y a pas de gros arguments en faveur de cette hypothèse.

La naissance avant terme a été signalée dans plusieurs observations; en effet, l'incomplet développement du côlon pelvien, qui ne cesse de s'accroître pendant la vie intra-utérine, entraîne une résistance insuffisante de la paroi intestinale favorisant la distension et peut-être l'allongement du côlon.

L'hérédité joue un certain rôle, non pas que cette affection soit familiale (un seul cas de Hirschsprung), mais elle apparaît souvent dans une famille frappée de malformations congénitales et surtout chez un individu présentant des malformations, tel est le cas de Hartmann (pouce surnuméraire), Toukoski (hernie et rétrécissement duodénal) et de Péhu (inversion générale des viscères).

L'alimentation joue certainement un rôle dans l'éclosion de la maladie. Ainsi Weill a terminé le *sevrage* et de fait la maladie se manifeste souvent à ce moment, souvent s'aggrave et quelquefois tue les petits malades récemment sevrés. On a incriminé aussi le *lait de vache* trop riche en caséine et calcaire, trop pauvre en sucre et graisse. L'alimentation a aussi été incriminée dans des cas d'apparition tardive.

Les maladies intercurrentes ont été notées dans les antécédents personnels ou héréditaires de ces petits malades. Ainsi Frœlich a incriminé la rougeole; Hirschsprung, la tuberculose; Lœper accuse les affections transmissibles de la mère au fœtus, telles que la

syphilis, et qui seraient cause des lésions d'épaississement et d'hypertrophie conjonctive évidemment dues par lui à une véritable inflammation. Weill incrimine l'alcoolisme, se basant sur les observations de Groen, Favali, Mouret et Paget.

La fréquence du mégacôlon n'est pas considérable. Fenwick en 60 ans n'en relève que 3 cas sur 30.000 autopsies. Chassagnard (Thèse de Paris, 1909) en citait 89 cas seulement, mais cette fréquence augmente actuellement de jour en jour, parce que, grâce aux procédés radiologiques de diagnostic, on peut déceler les cas latents ou partiels qui étaient inconnus auparavant.

2° Causes efficientes

Si l'on connaît beaucoup de conditions prédisposantes à la maladie de Hirschsprung, il n'en est pas de même des causes efficientes qui sont *inconnues*, et le terme de idiopathique appliqué à la dilatation du gros intestin, dit Griffiths, ne signifie que notre ignorance.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Ce qui caractérise au point de vue anatomo-pathologique la maladie de Hirschsprung, c'est une *énorme dilatation* du côlon s'accompagnant d'un *allongement* parfois considérable et d'un *épaississement* de ses parois. Les mésocôlons sont souvent hypertrophiés et allongés. Les appendices épiploïques sont 4 ou 5 fois plus gros que d'habitude. Les artères et les veines du côlon sont dilatées et enfin les ganglions mésentériques hypertrophiés.

Étudions maintenant en détail les trois principaux facteurs qui caractérisent cette affection :

I. — DILATATION. — L'ectasie colique peut siéger, soit sur la totalité du côlon (ectasie totale), soit sur un de ses segments ou plusieurs segments séparés par des portions d'intestin normal (ectasie segmentaire), soit enfin sur un point seulement de la circonférence intestinale (ectasie diverticulaire).

L'ectasie totale n'est pas très fréquente : P. Duval l'a rencontrée 13 fois sur 40 cas : Chassagnard, 19 fois sur 59, soit environ dans 30 p. 100, et représente la forme classique du mégacôlon. On la rencontre dans 65 p. 100

des cas environ. Le plus souvent elle porte sur le côlon pelvien ; puis, par ordre de fréquence, sur le côlon transverse, le côlon descendant, le côlon ascendant. Pour P. Duval la distension porterait sur le côlon pelvien dans 43,4 p. 100 des cas.

Dans un tiers des cas environ, l'ectasie siège sur plusieurs segments du côlon à la fois.

Il y a enfin des cas très rares où le côlon est le siège de nombreuses dilatations, se succédant comme les graines d'un chapelet, séparées par des portions rétrécies : c'est l'intestin en chapelet.

L'ectasie diverticulaire, rappelant parfois la forme d'un « anévrysme sacciforme », est très rare et se rencontre dans 5 p. 100 des cas.

La forme et le volume de cette dilatation sont très variables d'un cas à l'autre. Le côlon dilaté a été comparé par Trêves à un estomac d'adulte dilaté, à une cuisse d'adulte fléchie sur la jambe par Walker, à une énorme cornemuse par Roux de Brignoles, à un intestin de cheval, etc.

A l'état normal, le côlon mesure en moyenne de 17 à 28 centimètres de circonférence et de 25 à 70 millimètres de diamètre. Dans la maladie de Hirschsprung la circonférence atteignait 57 cm. 5 dans le cas de Walker, 66 centimètres dans le cas de Fullerer et Banks. Son diamètre était de 10 centimètres (Gée) et de 13 (Tordens).

Le contenu du côlon dilaté est toujours constitué par des matières (copromes) d'une dureté parfois ligneuse.

Ces *copromes* atteignent parfois des dimensions considérables : 3 kilogrammes dans le cas de Fabre, de Parrel, 10 kilogrammes dans celui de Riche et Chevassa. Pour comprendre la valeur de ces chiffres, il

faut se rappeler qu'à l'état normal la capacité du gros intestin est de 2-3 litres chez l'adulte.

II. — ALLONGEMENT. — A l'état normal, la longueur des côlons chez l'adulte est variable, mais en moyenne elle mesure 12-17 centimètres pour le côlon ascendant, 50-60 centimètres pour le côlon transverse, 14-20 pour le côlon descendant, 45-51 centimètres pour le côlon ilio-pelvien. Dans le mégacôlon la longueur est bien augmentée, ainsi Walther cite le cas d'un enfant dont le côlon ilio-pelvien mesurant 70 centimètres.

III. — EPAISSISSEMENT. — En général, la paroi du côlon est augmentée d'épaisseur. Au lieu de 1^{mm}50 (épaisseur normale chez l'adulte) et 1^{mm}20 (chez l'enfant), Mya a constaté une épaisseur de 2 cm. 695 et Concetti 2 cm. 526.

Parfois au contraire on a observé de l'amincissement de sa paroi (Ebers) comparée à un pétale de pavot.

La portion du tube digestif située au-dessus du côlon présente des modifications très variables, suivant les cas. Elle a seulement un aspect absolument normal; souvent cependant les auteurs signalent de la dilatation de l'estomac (Oulmont, Brook, Huc), du duodénum (Huc), de l'iléon (Alezaïs et Pluyette), du cæcum.

Le passage de l'intestin normal au segment colique ectasié se fait en général d'une façon progressive, peu nette, revêtant ainsi l'aspect d'un entonnoir. Dans d'autres cas, le passage se fait brusquement, le côlon ectasié se coude sur l'intestin normal et produit ainsi dans la cavité intestinale une valvule semi-lunaire dont la nature est très discutée. Pour Perthes, Tosselin et d'autres, il s'agirait d'une valvule

vraie, formée par un des plis transversaux de l'intestin normalement développé.

Pour Sorrel au contraire et pour la plupart des auteurs, il s'agirait d'une saillie de la muqueuse produite par coudure de l'intestin.

Quant à la partie du tube digestif au-dessous du côlon on a signalé diverses modifications. « Il existe souvent une plicature en forme de bourse produite par la rotation de l'intestin sur la portion *fixe de la sigmoïde* ; là la paroi intestinale est indurée, augmentée de volume, et donne la sensation d'un anneau fibreux. » (Roux de Brignoles.)

Le rectum est tantôt dilaté, tantôt rétréci. Ce rétrécissement, congénital pour Trèves, serait dû par Duval à une contraction permanente du rectum.

Enfin l'anus est souvent contracturé, empêchant l'émission des gaz.

*
* *

Au point de vue histologique, on constate une hypertrophie plus ou moins accentuée de toutes les tuniques du côlon, ainsi :

La muqueuse est rouge, déplissée, très hypertrophiée, mais elle présente par places des ulcérations plus ou moins nombreuses (12 dans le cas de Bristowe), irrégulières, ne dépassant pas la musculaire en général, mais pouvant dans certains cas déterminer des perforations.

A l'examen microscopique, les cellules épithéliales ont en général disparu, sauf dans les premiers temps de la maladie. La *muscularis mucosæ* est également hypertrophiée et traversée de leucocytes.

La sous-muqueuse est épaissie par place, constituant

à elle seule le tiers ou même dans certains cas la moitié de l'épaisseur totale.

On y rencontre des faisceaux conjonctifs épars, des lymphocytes et des vaisseaux à paroi infiltrée et épaissie.

La musculouse présente une couche interne ou circulaire très épaissie et infiltrée de leucocytes, et une couche externe ou longitudinale moins hypertrophiée, mais étalée tellement par suite de l'aplatissement de ses 3 bandes qu'elle paraît envelopper d'un véritable manchon toute la circonférence intestinale (Weill, thèse de Nancy).

Enfin la séreuse elle-même s'hypertrophie, mais peu relativement aux autres tuniques de l'intestin.

PATHOGÉNIE

Comme on l'a vu au chapitre d'anatomie pathologique, les lésions essentielles de la maladie de Hirschsprung sont constituées par la dilatation du côlon et l'épaississement de ses parois ; il nous reste maintenant à expliquer comment ces lésions se produisent, quelles sont celles qui ont commencé.

Ce sont là des questions pathogéniques bien obscures encore et pour lesquelles on a émis plusieurs opinions qui systématiquement peuvent (à la façon de Vernejoul et Sedan) se grouper en 3 catégories suivant qu'on place la lésion initiale au niveau de l'anse malade ou en dehors d'elle ou bien qu'on est éclectique.

I. — LA LÉSION INITIALE SIÈGE DANS LA PAROI DU CÔLON MALADE. — Ici plusieurs hypothèses peuvent se faire :

1° Hirschsprung, Mya, Duval, accusent la *dilatation congénitale du côlon*. D'après ces auteurs, un segment colique prend un développement considérable et anormal, se dilate primitivement, puis secondairement sa paroi s'épaissit comme conséquence de l'effort de l'organe pour éliminer les matières accumulées.

2° Netter (*Arch. für Kinderh.*, 1901) et Neugebauer

pensent que la maladie de Hirschsprung est due à *l'allongement primitif* du côlon, qui, normalement très long chez le nourrisson, garde les mêmes proportions ou les exagère chez l'adulte.

3° Marfan attribue cette affection à la *multiplicité et à l'exagération des inflexions de l'S iliaque* ; dans cette portion intestinale il y aurait séjour prolongé des matières fécales (constipation congénitale) et dégagement de nombreux gaz qui dilatent la paroi ; cette dernière s'hypertrophie secondairement par compensation.

4° Barth et Schuckmann accusent la *longueur exagérée du mésentère* qui produirait une torsion du mésocolon pelvien et dilatation au-dessus de la coudure colique.

5° Pour certains auteurs, la cause de la maladie de Hirschsprung doit être cherchée dans une *anomalie de l'innervation colique entraînant un affaïssement dans la tonicité de cet organe*.

Cette lésion nerveuse, qui peut être congénitale (Hawkins, Leinander) ou acquise (Bing et cas de Riche, 1911), provoque une diminution d'énergie des mouvements péristaltiques et consécutivement la constipation et la distension du côlon.

6° Enfin Thomson et Fenwick attribuent la maladie de Hirschsprung au *spasme colique* ayant son point de départ au niveau des petites ulcérations muqueuses et comparables au spasme pylorique consécutif à l'ulcère de cet orifice.

II. — LA LÉSION INITIALE SIÈGE EN DEHORS DE LA PAROI COLIQUE MALADE. — La dilatation colique serait due à la présence d'obstacles au-dessous de l'anse dilatée.

Ces obstacles sont très différents suivant les auteurs :

1° Souvent la dilatation colique est due à un *rétrécissement acquis* du gros intestin comme rétrécissement

cicatriciel post-opératoire, rétrécissement d'origine cancéreuse, tuberculeuse, syphilitique, typhique, etc.

2° La paroi se dilate et s'épaissit secondairement à un rétrécissement rectal ou anal congénital. Cette théorie est soutenue par Trêves, Blanc et Charlot, et surtout Roser. Ces auteurs ont signalé l'existence fréquente d'une valvule rectale qui peut être vérifiée par la rectoscopie.

3° La dilatation est due à une contraction spasmodique du sphincter anal. C'est la théorie soutenue par Fenwick.

4° Pour Okynsyk, la dilatation est secondaire à un volvulus incomplet fœtal ; il en résulte une torsion de l'axe vasculaire, d'où la production par atresie d'un microcôlon. Celui-ci peut être ultérieurement l'objet d'une dilatation toute passive et progressive réalisant la formation d'un mégacôlon.

En résumé, de toutes les théories que nous venons d'exposer il n'en est pas une qui puisse expliquer à elle seule d'une façon satisfaisante les différentes lésions anatomiques que nous avons signalées comme caractérisant le mégacôlon.

Aussi les auteurs modernes sont éclectiques. Ainsi Griffiths, Concetti, etc., admettent la multiplicité des origines : constipation, paralysie intestinale, rétrécissements congénitaux. M. Gaujoux, dans les *Archives de médecine des enfants* de novembre 1908, met même en doute l'unité et l'individualité de la maladie de Hirschsprung. Cet auteur la considère comme étant un syndrome (syndrome de Hirschsprung) à pathogénie variable suivant les cas.

ETUDE CLINIQUE

Le début de la maladie de Hirschsprung est en général insidieux, n'attirant pas l'attention du malade ou de ses parents ; c'est alors à l'occasion d'une maladie intercurrente que le médecin découvre par hasard le mégacôlon : à l'occasion d'une attaque de tétanie (Langmead), d'une fracture de côte (Hirschsprung), etc. Dans notre cas c'est à l'occasion des troubles déterminés par le rachitisme que nous trouvâmes l'existence de la maladie de Hirschsprung.

D'autres fois la maladie de Hirschsprung débute par de la constipation et de la distension abdominale. Ces symptômes se complètent progressivement et constituent, avec la reptation des anses sous-péritonéales, *le trépied symptomatique*, qui résume toute la symptomatologie du mégacôlon.

La constipation est constante, particulièrement opiniâtre et très tenace. Chez le nouveau-né, l'expulsion du méconium se fait tardivement (3^e, 4^e, 17^e jour). Chez l'enfant ou l'adulte, les évacuations spontanées sont très rares (chaque semaine, chaque mois dans le cas de Roux de Brignoles, etc.).

Ces crises de constipation opiniâtre sont interrompues par des *débâcles diarrhéiques* abondantes, très fétides et n'amenant le plus souvent aucune diminution de volume de l'abdomen.

Ce sont de véritables défécations par regorgement analogues aux mictions par regorgement des rétentions d'urine.

Enfin, au cours de cette constipation on observe des évacuations de gaz intestinaux qui sont caractérisés par leur fétidité, leur abondance et la violence de leur émission.

La distension abdominale qui accompagne cette constipation et dont elle dépend est considérable; elle peut apparaître à la naissance et gêner l'accouchement (cas de Hobbs). Elle apparaît en général dès les premiers jours de la vie et porte tantôt sur tout l'abdomen, tantôt, au contraire, à l'un des flancs, à la région sous-diaphragmatique, au pourtour de l'ombilic, suivant que telle ou telle partie du côlon est dilatée. La distension est tellement considérable qu'elle affecte la forme d'un tonneau suivant Fütterer, d'un ballon d'après Trêves, un véritable ventre de femme enceinte, d'après Bristowe. Certains malades exploitaient même cette difformité et se montraient dans les foires.

La reptation des anses sous-péritonéales due à l'exagération des mouvements péristaltiques peut être spontanée ou provoquée par une légère palpation du ventre, et, dans certains cas, elle s'accompagne de coliques, douleurs spasmodiques quelquefois très violentes.

Signes physiques

L'*inspection* permettra de reconnaître la distension abdominale, la circulation collatérale, quelquefois l'œdème de la paroi et des déformations du thorax: évasement, éversion des fausses côtes, refoulement des côtes, rétrécissement des espaces intercostaux.

Par la *palpation* on constatera :

- a) Le siège des douleurs lorsqu'elles existent ;
- b) La consistance dépressible, rénitente et uniforme de l'abdomen ;
- c) Le siège de la fausse ascite de Delbet, Mathieu et Ricard ; lorsque l'intestin est largement dilaté, les liquides se comportent comme dans des vases communicants et on observe tous les signes de l'ascite sans qu'il y ait une goutte de liquide dans le péritoine ;
- d) Des tumeurs fécales qui sont morbides et transitoires, de volume variable, de consistance dure en général, mais quelquefois molle, et donnant par conséquence le phénomène de l'*aplatissement de Gernusy*. Leur siège est variable, en général dans le bassin.

La *percussion* donne un son tympanique sur toute l'étendue du ventre et masquant la matité hépatique ; quelquefois on rencontre une zone mate due à la coprose et enfin dans certains cas on peut observer le siège de la fausse ascite.

Le son tympanique n'est guère changé après injection intestinale même très abondante.

A l'*auscultation* on entend de nombreux borborygmes, des « gros glou-glous », dit Trèves.

Le *toucher rectal* est indispensable et renseignera :

a) Sur l'état de l'anüs qui est resserré et contracturé;

b) Sur l'état du rectum qui est tantôt normal, tantôt rétréci, ayant à peine la grosseur d'un index; tantôt il présente une valvule nette; enfin, dans certains cas, il est dilaté et rempli de matières fécales.

c) Sur l'existence et le siège des copromes.

Le toucher vaginal servira à vérifier l'indépendance des tumeurs fécales et de l'utérus.

La radioscopie permettra de connaître le siège, la forme et la longueur du côlon dilaté et la durée de la traversée digestive. On administrera auparavant au malade en trois repas espacés de trois heures environ, du lait de sous-nitrate ou plutôt de carbonate de bismuth, qui est moins toxique, ou même de l'oxyde de zircon (Høstle). On examinera ensuite de temps en temps le malade pour voir en combien de temps se vide l'intestin. Pour reconnaître le siège de la dilatation on peut encore employer, soit l'insufflation d'air dans l'anüs, soit l'introduction d'une sonde en gomme munie d'un mandrin métallique (Neugebauer).

La diaphanoscopie, qui consiste à introduire dans le rectum une sonde de Nélaton et une lampe électrique, a donné de bons résultats entre les mains de Neugebauer et Schrüber.

La rectoscopie donnera des renseignements sur l'orifice d'entrée de la poche ectasiée et la valvule semi-lunaire qui s'y trouve souvent, sur l'état de la muqueuse au-dessous de la valvule, et, dans le cas où le rectoscope pourrait arriver dans le côlon dilaté, sur la vascularisation, les ulcérations de la muqueuse et le contenu de la poche.

Enfin la rectoscopie supérieure et les lavages intestinaux ont pu fournir quelques renseignements.

Symptômes généraux

La maladie de Hirschsprung ne s'accompagne jamais de fièvre, et, lorsque cette dernière apparaît, elle est due à une complication comme la bronchopneumonie.

Le pouls, à part quelques cas où on a signalé un ralentissement considérable, est en général rapide, atteignant 100, 120, 130, 140 pulsations.

Le cœur et les poumons sont repoussés en haut par la distension abdominale ; il en résulte des palpitations et de la dyspnée paroxystique qui peut aller jusqu'à l'orthopnée.

Les troubles digestifs qui accompagnent souvent la maladie de Hirschsprung sont très variables suivant les malades ; on signale dans beaucoup d'observations la perte d'appétit, les vomissements fréquents, le hoquet et des hémorragies intestinales.

L'état général est d'ordinaire excellent (malgré la gravité apparente des symptômes locaux) lorsque la stase intestinale siège sur les voies digestives inférieures, côlon descendant et rectum.

Par contre, l'état général est mauvais (facies pâle, apathique, grippé ; teint terreux, extrémités froides et cyanosées) lorsque cette stase siège dans la partie supérieure du gros intestin, cæcum.

Evolution, pronostic, complications

La marche de la maladie de Hirschsprung peut être extrêmement lente et progressive, et l'on cite des cas où le mégacôlon ne met pas l'existence du sujet en danger et où l'état de santé était parfait.

Elle est, par cōtre, rapide dans les tout premiers jours de la vie et à la période consécutive au sevrage. Quoi qu'il en soit, en général, le pronostic de cette affection reste encore sévère, puisque, malgré les moyens de diagnostic perfectionnés et les interventions chirurgicales variées, la mortalité s'élève encore à 60 ou 63 p. 100 des cas.

Les malades restent exposés toute leur vie à des complications qui sont très sérieuses et nombreuses. Ce sont :

1^o OBSTRUCTION INTESTINALE AIGUE à début brusque, caractérisée par de la douleur extrêmement vive d'abord, localisée en un point de l'abdomen, accompagnée de nausées, de vomissements d'abord alimentaires et bilieux, bientôt fécaloïdes, un hoquet souvent persistant; le pouls est rapide, la température au-dessous de la normale, et peu à peu le malade s'achemine vers l'issue fatale.

Le mécanisme de cette obstruction a été bien étudié par Guinard et peut se produire suivant trois manières très différentes :

a) Le segment du côlon ectasié se développe comme un ballon et vient comprimer l'intestin au point de réunion des deux segments; il se produit donc à l'union du segment sain et du segment malade une valvule iléo-cæcale à *l'envers*, en sorte que la circulation des matières peut se faire de bas en haut, mais non dans le sens physiologique.

b) Sous l'influence des mouvements péristaltiques énergiques ou d'un effort quelconque, le gros intestin se tord sur lui-même avec un mésentère anormalement large.

c) Enfin la délimitation exagérée du côlon, en accen-

tuant les coudures hépatiques et spléniques, peut provoquer l'obstruction intestinale.

2° INTOXICATION STERCORÉMIQUE. — Consécutivement à cette constipation opiniâtre il se passe au niveau de l'anse ectasiée par les matières des résorptions septico-toxiques qui constituent l'intoxication stercorémique.

Cette dernière présente un certain nombre d'accidents au premier plan desquels il faut placer *la tétanie* en raison de la fréquence relative avec laquelle a été observée cette complication résultant de l'insuffisante élimination des produits des échanges interstitiels anormaux. Aussi la tétanie est-elle améliorée ou guérie par des lavages abondants du côlon.

Les troubles psychiques sont très variables, pouvant aller depuis la simple mauvaise humeur jusqu'à la mélancolie la plus complète et s'amendant sous l'influence des lavages du côlon.

Les troubles du développement ne sont pas rares et consistent en la persistance tardive des fontanelles, évolution dentaire tardive, rachitisme, etc.

Enfin des *troubles urinaires fréquents*, qui sont l'oligurie, l'albuminurie et l'indicanurie.

3° LA COLITE ULCÉREUSE, qui intervient souvent comme cause de mort (12 fois sur 55 décès), est caractérisée par de la fièvre, douleurs vives, des selles fréquentes (20 par jour dans des cas de Génersich), très liquides, très fétides et de couleur verdâtre; parfois même cette diarrhée s'accompagne d'*hémorragies intestinales*.

Enfin dans certains cas exceptionnels les ulcérations intestinales peuvent intéresser toute l'épaisseur de l'organe et s'accompagner de *péritonites mortelles*.

4° Mais à côté de ces complications septico-toxiques

il faut en signaler d'autres dues à la COMPRESSION DES ORGANES VOISINS.

Nous avons déjà signalé parmi les symptômes généraux la dyspnée plus ou moins intense survenant par accès et pouvant s'accompagner d'asphyxie; il en est de même des palpitations et de la faiblesse cardiaque. Tous ces accidents sont dus à la compression cardiopulmonaire, mais ne sont pas étrangers à l'intervention.

La compression des urètères, des troncs prévertébraux et des veines iliaques a été notée dans certaines observations mais est exceptionnelle.

Formes cliniques

La symptomatologie de la maladie de Hirschsprung n'est pas immuable dans tous les cas, et si toujours on retrouve le trépied clinique, il n'est pas moins vrai que l'ensemble symptomatique se présente sous l'aspect de plusieurs formes cliniques qui dépendent de plusieurs facteurs, mais en particulier de deux, qui sont : le siège de la lésion et l'âge du sujet.

1° *Chez le nouveau-né et chez l'enfant jusqu'à son sevrage*, un tableau spécial et complet a été tracé par Hirschsprung. « Un enfant naît absolument sain en apparence ; on le met à la mamelle ; il prend le sein de bon gré et garde ce qu'il a reçu. Au bout d'un jour, on s'inquiète de ne pas voir sortir le méconium et pourtant l'enfant a déjà reçu un, peut-être plusieurs purgatifs ordinaires. On envoie chercher le médecin : à l'examen, il trouve l'anus perméable. Le doigt est facilement introduit dans le rectum, et en le retirant un peu de méconium se montre. Peu à peu l'abdomen devient volumi-

neux, distendu, et présente évidemment tous les signes d'une pression abdominale considérable. »

Comme on le voit, à cet âge la maladie est caractérisée par la rétention du méconium, le ballonnement du ventre, des mouvements péristaltiques et le caractère exceptionnel des vomissements.

2° *Chez l'enfant après le sevrage*, la constipation ne fait que s'accroître, interrompue de loin en loin par des débâcles diarrhéiques très fétides. Les vomissements sont fréquents, les douleurs abdominales très violentes, les mouvements péristaltiques sont très visibles, à tel point que Concetti a pu déterminer le volume et la longueur d'une anse ectasiée.

Les crises d'obstruction s'accompagnent souvent d'éruptions cutanées (érythème, prurigo) et de crises de tétanie.

Enfin souvent on rencontrera les troubles de développement et les déplacements des organes abdominaux ou thoraciques. L'amaigrissement et la dénutrition font alors partie des symptômes presque constants.

3° *Chez l'adulte*, la symptomatologie est en général moins marquée que chez l'enfant. La constipation est opiniâtre et date du jeune âge ; la distension abdominale peut être énorme ; les crises d'obstruction intestinale sont fréquentes, mais ce qui donne un cachet spécial à la maladie de Hirschsprung chez l'adulte, c'est l'existence presque constante des tumeurs fécales (copromes) avec leurs caractères.

Au point de vue anatomique il faut distinguer :

1° Certaines *formes latentes* de mégacôlon signalées par Bensaude et Sorrel : ce sont des cas où une anse colique est trop longue et trop large, c'est-à-dire où il y a un mégacôlon au sens anatomique du mot, mais qui

ne s'accompagne d'aucun symptôme clinique. Ces cas deviendront de plus en plus fréquents avec les progrès de la radiologie et de la rectoscopie.

2° *La forme généralisée*, moins fréquente que les formes localisées, s'accompagne d'une distension abdominale très exagérée et se caractérise par l'importance des phénomènes généraux et des troubles de compression cardio-pulmonaire.

3° *La forme localisée à un segment du gros intestin.*— La distension ne porte que sur une partie limitée de l'abdomen en rapport avec la région ectasiée.

Les symptômes de stercorémie seront très accentués s'il s'agit d'une forme haute, ils sont par contre absents dans les cas de dilatation du côlon descendant et du rectum.

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

I. — Le diagnostic positif de la maladie de Hirschsprung est *a priori* facile ; il se base d'une part sur le trépied symptomatique (constipation, distension abdominale et mouvements péristaltiques), et d'autre part sur l'examen complet du malade, et en particulier le toucher rectal, la rectoscopie et la radiologie. Grâce à ces derniers procédés on découvre aujourd'hui des formes latentes de mégacôlon qui devient de plus en plus fréquent.

Mais souvent ces malades arrivent à notre examen à une période avancée de la maladie, et pour des troubles d'occlusion aiguë qu'on traite sans en avoir trouvé ni reconnu la cause.

En outre, plusieurs affections peuvent simuler la maladie de Hirschsprung, aussi est-il nécessaire de les différencier.

II. — Le diagnostic différentiel est différent suivant l'âge des malades.

A) CHEZ L'ENFANT, il faut différencier le mégacôlon :

1° Du *gros ventre rachitique* qui n'est pas aussi volu-

mineux que dans la maladie de Hirschsprung, ne présente ni péristaltisme, ni constipation ; mais par contre les signes du rachitisme sont au complet (thorax en carène, chapelet rachitique, front olympien, etc.) ; d'ailleurs souvent ces deux affections coexistent, et alors le mégacolique est un rachitique comme dans notre observation II.

2° Du *gros ventre dyspeptique*, décrit par Marfan en 1895. Mais cette affection est caractérisée par un ventre flasque, à son tympanique, et de la diarrhée verte.

3° Du *gros ventre névropathique* (Variot, 1907) qui est très rare et ne s'accompagne jamais de constipation.

4° De la *péritonite tuberculeuse* qui se présente sous trois formes :

a) Dans la *forme ascitique*, qui ressemble au mégacolon par le gros ventre, on observe de la fièvre, de l'ascite, des lésions pleurales et le ventre en obusier ;

b) La *forme fibro-caséuse* est caractérisée par la malité, les sueurs nocturnes et l'absence du trépid mégacolique ;

c) Dans la *forme fibro-adhésive*, le ventre est rétracté (ventre en bateau).

5° De l'*invagination intestinale chronique* (Huc) ; mais le ventre est peu ballonné, les vomissements sont fréquents, les selles sont muco-sanguinolentes ; enfin, on peut sentir dans le flanc droit une tumeur très mobile et bien limitée (boudin d'invagination).

6° Enfin des malformations rectales et anales par le toucher rectal.

B) CHEZ L'ADULTE, on peut confondre le mégacolon avec :

1° L'*occlusion intestinale*, qui, comme la maladie de Hirschsprung, s'accompagne de constipation, ballonne-

ment, vomissements et pseudo-ascites ; mais dans cette affection les douleurs sont violentes, il y a arrêt absolu des matières et des gaz, les vomissements sont répétés et fécaloïdes.

D'ailleurs, la coexistence de ces deux maladies est assez fréquente, comme nous l'avons vu au chapitre des complications.

2° Les *tumeurs de l'intestin* apparaissent chez des individus âgés, s'accompagnant de douleurs fortes, d'hémorragie, d'adénites et de cachexie rapide ;

3° Le *kyste de l'ovaire* est facile à différencier par la matité et la sensation de tumeur.

4° Enfin signalons pour mémoire le diagnostic avec l'entérite tuberculeuse, le rein mobile, les tumeurs de l'épiploon ou du mésentère, la colique aiguë simple, et chez la femme les affections salpingiennes et les tumeurs fantômes.

Pronostic. — Presque toujours mortelle lorsqu'elle n'est pas reconnue ou qu'elle n'est pas traitée, la maladie de Hirschsprung peut guérir dans une proportion de 40 p. 100 par un traitement soigné. Il importe donc de faire le diagnostic le plus précoce possible et d'intervenir rapidement ; c'est de ces deux éléments que dépendra la sévérité du pronostic.

TRAITEMENT

Les moyens thérapeutiques employés contre la maladie de Hirschsprung sont les uns médicaux, les autres chirurgicaux.

I. — Le **traitement médical** a pour but de rétablir la régularité des évacuations intestinales et de faire disparaître la distension colique ; il consiste en hygiène alimentaire, lavements, massage abdominal, électricité et certains médicaments ; il diffère suivant l'âge du malade (Weill) et doit être étudié successivement avant le sevrage, chez l'enfant et chez l'adulte.

1° DE LA NAISSANCE AU SEVRAGE. — On *évacuera le méconium* retenu, grâce au petit doigt introduit dans le rectum.

On *réglera* les tétées par heures et durées bien exactement.

On *évitera le lait de vache pur*, car il est très riche en caséine et sels calcaires, trop pauvre en sucre et graisse ; aussi le coupera-t-on avec de l'eau sucrée ou de la crème de lait.

On administrera régulièrement et avec persévérance

(sauf dans les cas de colite aiguë) des *lavements tièdes* d'un demi-litre d'eau pure, ou boriquée, ou huileuse, ou glycérinée, à l'aide d'une sonde rectale introduite très profondément (15-25 cm.).

Le *massage abdominal* peut être employé, mais il sera très modéré et portera d'abord sur les muscles de la paroi, puis autour de l'ombilic et enfin le long du cadre colique.

On usera peu des *laxatifs* qui seront légers et cesseront s'il y a vomissements.

Enfin les *applications galvaniques* seront très prudentes.

2° CHEZ L'ENFANT APRÈS LE SEVRAGE. — A cet âge la maladie de Hirschsprung est très dangereuse; aussi les soins hygiéniques seront scrupuleusement suivis; le sevrage sera retardé notablement, on observera de la prudence dans l'emploi du lait de vache et des amylacés, on continuera lavements et massages très régulièrement, on évitera les purgatifs.

Enfin certains médicaments pourront être administrés ici: ainsi la sulfate de strychnine et l'ésérine ont donné de bons résultats entre les mains de Levy. L'opium a été efficace dans un cas de Wilkie où l'élément spasme était net. Yohannsen joint l'atropine à l'électrisation de l'abdomen et au massage.

3° CHEZ L'ADULTE, on donnera le soir un lavement froid et abondant à garder toute la nuit; au matin on massera l'intestin et on évacuera le contenu intestinal après entéroclyse avec deux litres d'eau chaude à faible pression (Malibran). Guinon et Berstelmann ont signalé le succès de la sonde ano-rectale à demeure. On insistera aussi sur les injections de sulfate de strychnine et par analogie à la dilatation stomacale il nous semble que la posi-

tion ventrale, pas encore essayée, pourrait être utile ; enfin dans certains cas l'opium, le lavement électrique et le lavage de l'estomac ont été employés avec succès.

II. — Traitement chirurgical. — Si dans certains cas le traitement médical a donné des résultats encourageants, puisqu'il a pu prolonger la vie de certains malades, il n'a jamais été et ne sera jamais qu'un traitement palliatif ; il n'en est pas de même du traitement chirurgical. Nombre d'auteurs ont guéri définitivement leurs malades en pratiquant chez ceux-ci des opérations nombreuses.

Le traitement chirurgical du mégacôlon doit aujourd'hui être admis sans conteste.

Danzinger, dans sa thèse inaugurale (Berlin, 1907), a réuni 94 observations avec les résultats thérapeutiques suivants :

Traitement médical, 59 cas		Traitement chirurgical, 35 cas	
Mortalité.....	74.68 p. 100	Mortalité.....	34.2 p. 100
Guérison.....	13.5 p. 100	Guérison.....	60 p. 100
Amélioration....	7 p. 100	Amélioration.....	5.8 p. 100

Le traitement chirurgical compose donc une mortalité plus de moitié moins élevée que le traitement médical.

Mais, comme le dit Duval (*Revue de chirurgie*, 1889), si le principe en est admis, la formule thérapeutique chirurgicale est, par contre, très discutée.

Etudions maintenant chacune des opérations employées en essayant de préciser l'intervention qui convient à tel ou tel cas.

1° *La ponction intestinale*, soit à travers la paroi abdominale, soit après laparotomie, est considérée aujour-

d'hui comme inutile et dangereuse; elle est inutile, car les différents cas rapportés ne comportent pas une amélioration de longue durée; elle est dangereuse, car, comme le disent MM. Forgue et Reclus, on n'est jamais sûr que les gaz à haute tension ne feront pas sourdre un peu de liquide septique.

2° *La laparotomie simple*, préconisée par Madelung et Brentano et permettant de donner quelques cas heureux lorsqu'elle est complétée par le massage de l'intestin et le broiement des matières, ne constitue aujourd'hui qu'une thérapeutique accessoire et exceptionnelle.

3° *La colopexie*, adoptée par Woolner, Trêves, Tzribicky, consiste à fixer le côlon à la fosse iliaque droite (Woolner) ou en deux points : à l'angle de torsion et à l'angle colique gauche (Roux de Brignoles) ou à la paroi (Schwartz); c'est une opération rapide, facile et bénigne, mais elle a l'inconvénient de laisser sur le tube digestif un segment dilaté de mobilité compromise.

4° *La coloplicature*, qui consiste à passer des fils de soie tout le long de l'anse dilatée et à rétrécir ainsi le calibre du côlon, compte des succès, mais elle est plutôt palliative.

5° *La colotomie* consiste à inciser l'anse dilatée, en extraire le coprome et faire une suture intestinale secondaire avec rétrécissement de la dilatation.

Elle semblait répondre à tous les desiderata, mais malheureusement son application ne fut pas très heureuse; d'après Guinard, sur 5 cas il y a eu 2 morts et 3 insuccès; cependant Vernejoul et Sedan signalent un succès permanent chez une malade de Oddo et Silhol.

6° *La colostomie*, considérée pendant longtemps comme bénigne et efficace contre la douleur et l'obstruction, est tout à fait rejetée aujourd'hui pour sa mor-

talité considérable et la création d'une infirmité permanente.

Les modernes lui préfèrent l'appendicostomie qui est rapide, bénigne, permettant de précieux lavages de l'intestin, et enfin elle n'est pas nuisible à la nutrition générale et a des résultats des plus durables.

7° *Entéro-anastomose ou exclusion unilatérale du colon.* — On anastomose deux anses intestinales prises en deçà et au delà de la dilatation. Lejars, Guinard et Moustin ont eu trois succès d'iléo-sigmoïdostomie. Cette intervention met au repos l'intestin malade et permet son atrophie, elle prépare à merveille pour les opérations ultérieures nécessaires et est moins dangereuse que la colectomie, mais elle a l'inconvénient de laisser un sac où séjournent des matières septiques qui peuvent causer des réactions nerveuses graves.

8° *La colectomie*, en enlevant la lésion même, constitue l'intervention la plus complète, la plus radicale, la plus logique, mais aussi certainement la plus grave, la plus difficile et la plus longue.

La mortalité en est élevée 38 p. 100 ; et le nombre des guérisons définitives est loin d'égaliser le nombre des guérisons opératoires.

On a ainsi réséqué des longueurs considérables d'intestin (40-83 centimètres). On a fait cette intervention en un, deux ou trois temps, et la discussion est encore ouverte sur les indications et le manuel opératoire de cette intervention.

Comme on le voit, les moyens thérapeutiques dans la maladie de Hirschsprung sont nombreux et variables ; il nous reste maintenant à dire les indications respectives de ces méthodes thérapeutiques. Pour cela nous divise-

rons en trois catégories les malades atteints de mégacôlon.

I. — Dans un premier groupe, il faut mettre ceux chez qui c'est la *constipation* qui prédomine. Ici pas de coprome et surtout pas de crises d'obstruction. Chez ces malades on essaiera le traitement médical (hygiène alimentaire, lavements, massage abdominal et injections de strychnine); après quoi, s'il y a échec, on tentera une coloplicature ou colopexie, ou surtout un abouchement iléo-sigmoïdien.

II. — Chez d'autres malades, c'est la *tumeur fécale* qui prédomine dans la symptomatologie. Si le coprome a résisté aux lavements huileux et glycerinés portés très haut, on fera soit une appendicostomie, suivie plus tard de colectomie, soit une colectomie d'emblée.

III. — Enfin chez les *obstrués*, s'il s'agit d'obstructions légères et de sujets résistants, on fera une laparotomie exploratrice et opération radicale ; par contre, dans les obstructions graves et chez les sujets faibles, on fera une fistulisation intestinale surtout par l'appendice, suivie plus tard de colectomie.

CONCLUSIONS

La maladie de Hirschsprung est une affection caractérisée cliniquement par des phénomènes d'obstruction intestinale et anatomiquement par la dilatation et l'allongement du côlon et l'épaississement de ses parois, lésions tantôt généralisées à tout le côlon, tantôt localisées à un segment colique, le plus souvent au côlon pelvien.

Cette affection se voit particulièrement chez l'enfant et avec une prédilection très marquée pour le sexe masculin ; elle devient de plus en plus fréquente à mesure qu'on applique à l'examen des malades le progrès de la radiologie et de la rectoscopie.

La *pathogénie* de cette affection est complexe et aucune des nombreuses théories émises ne peut expliquer à elle seule, d'une façon satisfaisante, les différentes lésions anatomiques qui caractérisent le mégacôlon ; aussi admet-on aujourd'hui la multiplicité de ces causes : constipation, paralysie intestinale, rétrécissements congénitaux, etc.

La *symptomatologie* du mégacôlon se résume en trois mots : constipation, distension et reptation.

Le *diagnostic* se fera facilement par la triade symptomatique et par l'examen complet du malade et surtout l'examen radiologique et rectoscopique.

Le *pronostic* de la maladie de Hirschsprung est encore assez grave ; malgré le traitement le plus soigné, on observe 60 p. 100 de décès qui surviennent le plus souvent de 1 à 5 ans. Les causes de mort sont en première ligne l'occlusion intestinale aiguë ou chronique, la colite aiguë, la cachexie, les troubles cardio-pulmonaires.

Le *traitement* médical, qui aura pour base l'hygiène alimentaire, les entéroclyses et le massage abdominal, n'est que palliatif mais devra toujours être tenté avant le traitement chirurgical, car on ne doit y avoir recours, comme le dit Duval, que si la maladie devient menaçante et son évolution progressive.

Les interventions chirurgicales employées sont nombreuses et avec des résultats différents. Il faut en retenir quatre :

La *colopexie* abdominale et la *coloplicature* qui ont donné des succès, et la *colectomie* et l'*anastomose colocolique* consécutive qui constitue le traitement de choix.

BIBLIOGRAPHIE

- ALGLAVE. — Un cas de mégacæcum consécutif à une disposition vicieuse du côlon ascendant elle-même provoquée par une ectopie rénale droite (Bull. et Mém. Soc. Anat., Paris, 1904, t. LXXIX, p. 844).
- APERT. — Constipation du nourrisson ; mégacôlon (Précis des maladies des enfants, 1909).
- BASTIANELLI. — Concetti (Archiv. f. Kinderheik., 1899, XXVII, p. 319).
- La colonoplication comme moyen de traitement des colonectasies essentielles totales ou partielles (Sem. méd., Paris, 1905, p. 342).
- BAUMEL. — Un cas de mégacôlon obs. chez un enfant atteint de paralysie infantile (Journal des Praticiens, n° 26, juin 1910, p. 401).
- BAUMGASTNER. — Le mégacôlon (Presse médicale, Paris, 1907, p. 634).
- CADET. — Dilatation idiopathique du gros intestin (Lyon méd., 1905, t. IV, p. 578).
- CHASSAGNARD. — Contribution à l'étude du mégacôlon ou dilatation idiopathique du gros intestin. Maladie de Hirschprung (Th. méd. de Bordeaux, 1909).
- CHEINISSE. — La dilatation idiopathique ou congénitale du côlon (Sem. méd., Paris, 1904, p. 369).
- CULAN. — Le mégacôlon congénital (Th. méd. de Paris, 1910).

- DELCOURT. — Dilatation congénitale du côlon (Journ. méd. de Bruxelles, 1905, t. X, p. 695).
- Dilatation congénitale du côlon (Polyclin. Bruxelles, 1905, t. XIV, p. 22, et Press. méd. belge, 1905, t. VII, p. 15).
- DELMAS. — Considération sur le mégacôlon (La Clin., 1908, p. 298).
- DUVAL. — Dilatation idiopathique du gros intestin (Rev. chir., 1903, nos 3, 4, 5).
- Les résultats opératoires du traitement du mégacôlon (Rev. chir., 1909, t. XI, p. 506).
- FROELICH. — Maladie de Hirschsprung (Surg. gyn. obst. Chicago, 1908, p. 624-643).
- GAUJOUX. — Archives de méd. des enfants, 1908, p. 721-755).
- GUINARD. — Maladie de Hirschsprung *in* Affections chirurgicales de l'abdomen (Traité de Chirurgie clinique et opératoire de Le Dentu et P. Delbet).
- HIRSCHSPRUNG. — 1^o Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1888, t. XXVII.
- 2^o Festschrift zum Geburtstag des Her. Henoch. Berlin, 1890, p. 78.
- 3^o Dilatation congénitale du côlon (Mal. de l'enfance, dans Grancher, Comby, Marfan, 1904, t. II, p. 241).
- JOHANNESSEN. — La dilat. idiop. du gros intestin chez l'enfant (Revue neurol. des mal. de l'enfance, fév. 1900).
- LE CALMÉ. — Le mégacôlon ou mal. de Hirschsprung, dilatation congénitale du côlon (Thèse de Paris, 1908).
- LE ROY DES BARRES. — Sur un cas de dilatation idiopathique du gros intestin (Gaz. des Hôp., Paris, 1903, p. 871).
- MARFAN. — Traitement des maladies de l'enfance de Grancher, Comby, Marfan, 1907, II, p. 660).
- PERTHES. — Opportunité de l'intervention chirurgicale dans la maladie de Hirschsprung (Journ. de chirur. et Annales de la Soc. belge de chir. (Bruxelles, 1908, V, p. 225).
- PORTE. — Contribution à l'étude de la maladie de Hirschsprung (Th. de Paris, 1913).
- POZZI. — Contribution au traitement opérat. de certaines tumeurs stercorales avec énorme dilat. du gros intestin (Congrès de Chir., Paris, 1901, p. 782).
- ROUX DE BRIGNOLES. — Un cas de dilatation idiopathique du gros intestin (Gaz. méd., Paris, n^o 40, oct. 1903).

- SCHWARTZ. — Un cas de mégacôlon observé à la suite d'un traumatisme intestinal (Presse méd., 1907, p. 781).
- TORDENS. — Journal de clin. et méd. infantiles, 1896.
- TUFFIER. — Dilatation congénit. dite idiopathique du côlon (mégacôlon) (Bull. et Mém. de la Soc. de chir., Paris, 12 nov. 1907, p. 1068 et suiv.).
- VERSÉ. — Dilat. chronique du gros intestin dans la veillesse (Münch. med. Woch., n° 13, 1909).
- WALTHER. — La maladie de Hirschsprung (Lancet clin., 19 février 1910).
- ZOPPHL. — Sur l'état anatomique de l'intestin dans le mégacôlon (Sem. méd., n° 23, 1910, p. 308).
-

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Montpellier, le 24 avril 1914.

Le Recteur,

Ant. BENOIST.

VU ET APPROUVÉ :

Montpellier, le 24 avril 1914

Le Doyen,

MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!



MONTPELLIER — IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE
